

MEDIASTİNAL DİSGERMINOM: OLGU SUNUMU

MEDIASTINAL DYSGERMINOMA: A CASE REPORT

Gülru POLAT¹ Ozan USLUER² Serpil KARADAĞ POLAT¹
Soner GÜRSOY² Oktay BAŞOK² Sülün ERMETE³

Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

¹ Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniği

² Göğüs Cerrahisi Kliniği

³ Patoloji Bölümü

Anahtar sözcükler: Mediastinal germ hücreli tümör, disgerminom

Key words: Mediastinal germ cell tumor, dysgerminoma

ÖZET

Yirmidört yaşında bayan hasta göğüs ağrısı, el ve kollarda uyuşma, kilo kaybı nedeniyle hastaneye başvurdu. Posteroanterior akciğer grafisi ve göğüs bilgisayarlı tomografi (BT) tespitinde, sağ parakardiyak alanda solid kitle lezyonu, multipel mediastinal lenfadenopati ve plevral efüzyon saptandı. BT eşliğinde kesici igne biyopsisi, sonrasında anterior mediastinotomi uygulandı, ancak tanıya varılanmadı. Tanısal amaçlı eksploratır thorakotomi uygulandı ve alınan biyopsi materyalleri ile disgerminom (seminom) tanısı konuldu. Mediastinal disgerminomanın özellikle kadınlar da ender görülen tümör olmasından dolayı ilgili literatür eşliğinde sunuldu.

GİRİŞ

Mediastinal germ hücreli tümörler, primer mediastinal tümörlerin yaklaşık %10-12'sini oluşturmaktadır. Germ hücreli bir tümör olan disgerminom, daha çok gonadlarda yerleşim gösterse de, ekstragonadal olarak pineal gland, mediasten ve retroperitonea kadar orta hatta yerleşebilir. Primordial germ hücrelerinden kaynaklanan disgerminom seminomunun karşılığıdır (1,2).

SUMMARY

A twentyfour years old female patient was admitted to our hospital with chest pain, paresthesias on arms, hands and weight loss. Chest X-ray and thorax computed tomography (CT) revealed a solid mass lesion at the right paracardiac area with multiple lymphadenopathies and pleural effusion. CT-guided biopsy and anterior mediastinotomy was done, but it was unable to establish an exact diagnosis. Thus exploratory thoracotomy was performed and biopsy materials revealed dysgerminoma (seminoma). Mediastinal dysgerminoma is rare, especially in females, for this reason it is presented with related literatures.

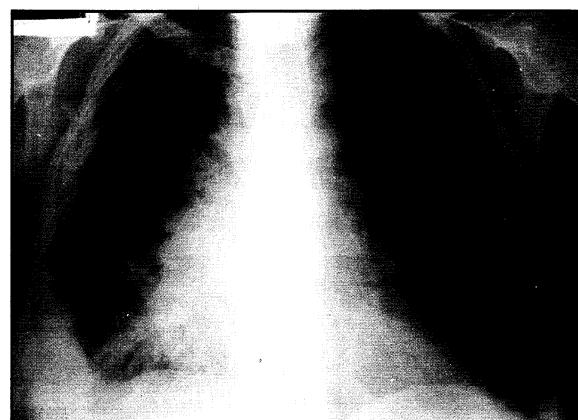
Mediastinal seminomlar sıklıkla 30-40 yaşlarında ve erkeklerde görülmektedir. Olgular ilk başvuruklarında sıklıkla büyük boyutlara ulaşan kitle ile karşımıza çıkarlar (3).

Mediastinal germ hücreli tümörlerin embrional yaşamda anomal göçe uğrayan multi-potent germ hücrelerinden geliştiğine inanılmaktadır (4).

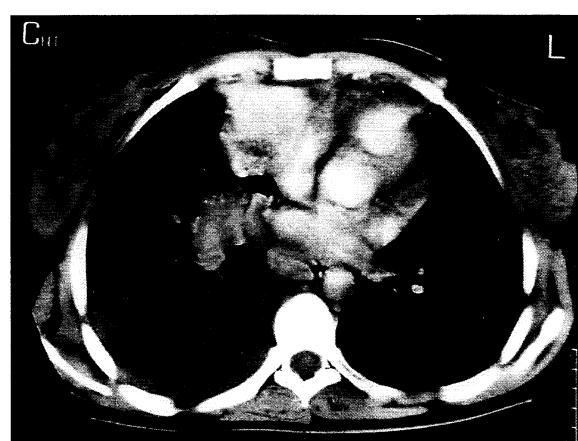
OLGU SUNUMU

24 yaşında, kadın olgu, göğüsün sağ tarafında ağrı, ellerde ve kollarda uyuşma, kilo kaybı yakınmaları ile hastanemize başvurdu. Yakınmaları 2 ay önce başlayan olgunun postero-anterior akciğer grafisinde lezyon saptanması üzerine servisimize yatırıldı. Özgeçmişinde 6 yıl önce tiroidektomi operasyonu, 4 yıl önce sezeryan operasyonu mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu.

Fizik muayenede, ateş 37.9°C , nabız 88/dk, kan basıncı 110/70 mmHg, solunum sayısı 14/dk bulundu. Solunum sistemi muayenesi ve diğer sistem muayeneleri olağan bulundu. Laboratuvar incelemelerinde; lökosit $13400/\text{mm}^3$, hemoglobin 9.5 gr/dl, sedimentasyon 100 mm/saat olarak ölçüldü. LDH düzeyi 1260 IU/L dışında diğer biyokimya değerleri normal sınırlar içerisinde idi. Postero-anterior akciğer grafisinde sağda 2-4. kot önkolları arasında kalbin sağ kenarını ve hilus silen sınırları düzenli homojen dansite artışı ve sağda 6. kot önkolundan bazale kadar uzanan açıklığı yukarı bakan kostodiafragmatik sinüsü örten homojen dansite artışı izlendi (Resim 1). Göğüs bilgisayarlı tomografisinde (BT); ön mediastinde manibrum-sternum eklem düzeyinden başlayarak sağ hemitoraksa doğru uzanan süperior vena kava, çıkan aort ve pulmoner arter komşuluğu gösteren kaudale ilerleyen, sağ atrium komşuluğuna uzanan homojen dansitede solid kitle lezyonu ve pretrakeal, prekarinal, sağ hiler, subkarinal lenfadenopatiler ve sağda plevral sıvı mevcuttu (Resim 2). Olguya yapılan BT eşliğinde Wim-silverman doku biyopsi patoloji sonucu tanıtsı özgünlükte değildi. Bronkoskopide ana karina genişlemiş olarak izlendi. Buradan transbronşiyal ince igne aspirasyon biyopsisi (TBİİAB) yapıldı. Patoloji sonucu hiposelüler yaymalarda seyrek skuamöz metaplastik hücreler şeklinde idi. Anterior mediastinotomide alınan biyopsi sonucu yanığı elemanları içeren fibrin dokuları şeklinde



Resim 1.



Resim 2.

idi. Plevra ponksiyon mayı sitolojisi benign idi. Solunum fonksiyon testlerinde FEV1 2.05 lt (%63), FVC 2.41 lt (%65), FEV1/FVC %85 olarak ölçüldü. Hastaya tanışal amaçlı eksploratris torakotomi ile insizyonel biyopsi yapıldı. Ön mediastinal kitle biyopsi sonucu disgerminom, akciğer parankim biyopsi sonucu ise "disgerminom metastazı" olarak değerlendirildi. Kitlesi rezektabl olmayan hastaya medikal onkoloji ile konsülte edilerek cisplatin $20 \text{ mg}/\text{m}^2$ D 1-5, etoposid $100 \text{ mg}/\text{m}^2$ D 1-5, bleomisin 30 ünite/hafta 3 haftalık sikluslarla kemoterapi planlandı. Bir kür kemoterapi uygulanan olgunun genel durumunun bozulması üzerine ikinci kürü ertelendi. Olu ikinci ayın sonunda yaşamını yitirdi.

TARTIŞMA

Mediastenin germ hücreli tümörleri ender görülen neoplazmlardır (3). Tüm primer mediastinal tümörler sıklık sırasına göre gözönüne alındığında; timoma, gelişimsel kistler, nörojenik tümörler ve lenfomalardan sonra germ hücreli tümörler gelmektedir. Germ hücreli tümörlerin de %50'sini seminomlar oluşturmaktadır. Olguların çoğu 30-40 yaş aralığındadır ve erkeklerde kadınlarından 9 kat daha sık görülmektedir (5).

Mediastinal germ hücreli tümörler morfolojik özelliklerine göre şu şekilde sınıflandırılabilir; 1) Teratomatöz tümörler 2) Nonteratomatöz tümörler; seminomlar (disgerminomlar), nonseminomatöz/nonteratomatöz tümörler (yolk sak tümörleri, embriyonal karsinomlar, koryokarsinomlar, kombinasyonlu tümörler) (6). Bu gruplamada seminom ile seminom olmayan germ hücreli tümörlerin ayımı, gerek prognoz gereği se tedavi biçimi açısından önem taşımaktadır. Seminomlar radyoterapiye daha duyarlı olup sağkalım oranları daha yüksektir (%80'e karşı %35) (7). Mediastinal seminomlar mikroskopik olarak gonadal formlarına benzerler (3).

Mediastinal primer germ hücreli tümöre sahip 322 olgunun retrospektif analiz edildiği bir çalışmada yalnızca iki kadın olgu tespit edilmiş ve bunlar da teratomatöz tipte tümöre sahip bulunmuştur. Bu seride tüm germ hücreli tümörlü olguların %37'sini seminomlu olgular oluşturmaktadır (6).

Mediastinal seminomlar genel olarak erkekleri etkileyen bir hastalıktır (6). Ancak literatürde primer mediastinal disgerminoma sahip kadın olgular da nadir olarak bildirilmektedir (8,9).

Cerrahi girişim uygulanan mediastinal germ hücreli tümöre sahip 18 erkek olgunun retrospektif incelendiği ülkemizden bir çalışmada, üç olgu seminom tanısı almıştır (10).

Mediastinal seminomlar yavaş büyüyen ve tanı sırasında büyük boyutlara ulaşabilen ön mediastende yerleşim gösteren kitlelerdir. Olguların %20'sinde tanı anında belirti yoktur ve rastlantısal olarak saptanırlar. Semptomları ya çevre yapılara kompresyon ya da lokal invazyon sonucu olmaktadır. İlk semptom genellikle künt göğüs ağrısı olup bunu öksürük, nefes darlığı, disfaji, vena kava superior (VCS) obstrüksiyon bulguları izleyebilir ve daha ender olarak metastaz ile başvurabilirler (4). Olgumuzda göğüs ağrısı yakınması mevcuttu.

Seminomlar lokal agresif malign tümörler olup uzak metastaz yapabilirler. Akciğerler ve diğer intratorasik yapılar mediastinal seminomun en sık metastaz yaptığı yapılardır. Toraks dışında ise iskelet sisteme metastaz özellikle sık görülmektedir (3). Olgumuzda akciğere ve mediastinal lenf düğümlerine metastaz saptandı.

Mediastinal seminomların %90'ında serum β -hCG ile AFP düzeyleri normal olup %10 olguda serum β -hCG düzeyi yüksektir (6). Olgumuzda β -hCG ve AFP düzeyleri bakılamamıştır. Serum LDH düzeyleri de birçok olguda yükselir, ancak hematolojik bozukluklara pek rastlanmaz. Olgumuzun serum LDH düzeyi 1000 IU/L'nin üzerindeydi ve kan tablosunda patolojik değerlere rastlanmadı.

Tanı için kitlenin histopatolojik değerlendirilmesi gerekmektedir. İnce igne veya trucut biyopsi tanı aşamasında kullanmasına karşın, genellikle insizyonel biyopsiye gereksinim duyulur. Eğer servikal lenfedenopati veya diğer ulaşılabilir alanlardan biyopsi olanağı varsa gerek tanı gereksi yayılım açısından biyopsi uygulanabilir (5). Olgumuzda da bilgisayarlı tomografi eşliğinde biyopsi ve anterior mediastinotomi uygulanmasına karşın tanıya ulaşılmadı ve eksploratris torakotomi ile histopatolojik sonuca varıldı.

Günümüzde mediastinal disgerminomlarda kür oranları, dev kitle ile başvuran veya

uzak metastaz bulguları olsa dahi, %80'in üstündedir (7,11). İntratorasik veya uzak metastazları bulunmayan olgulara komplet rezeksiyon mümkün ise cerrahi uygulanır, ardından radyoterapi yapılır, bu olgulara major cerrahi girişim öncesi biyopsi kontr- endikedir. Lokal ilerlemiş ve komplet rezeksiyon mümkün olmayan olgulara da radyoterapi uygulanır. Tümör küçültücü cerrahi girişimler büyük tümörlerde önerilmez (1). Günümüzde, metastatik lezyonu olan ve kötü prognostik faktörlerden (35 yaş üzeri, VCS obstrüksiyonu, supraklavikular, servikal, hiler lenfadenopati) birine sahip lokalize lezyonu bulunan olgularda sisplatin bazlı sistemik kemoterapi önerilir (1,11). Olgumuza, tümörün lokalizasyonu, çevre yapılara invazyonu ve mediastinal lenfadenopatilerin varlığı nedeniyle komplet rezeksiyon yapılamadı. Olgumuzda akciğer metastazı ve

multipl mediastinal lenfadenopatiler saptanmış olup cisplatin, etoposid ve bleomisin içeren kemoterapi planlandı ve bir kür kemoterapi uygulandı. Genel durumun bozulması üzerine ikinci kür kemoterapi ertelendi ve hızlı seyir sonucu ikinci ayın sonunda yaşamını yitirdi.

Akciğer dışındaki organ metastazlarının tanı sırasında saptanmış olması en önemli prognostik faktördür. Lenf düğümü, akciğer veya iskelet sisteminde rekurrensin izlenmesi durumunda 5 yıllık sağkalım %58 iken, santral sinir sistemi veya karaciğerde rekurrensin izlenmesi durumunda 5 yıllık sağkalım %7'dir (11).

Mediastinal disgerminomun özellikle kadınlarda oldukça ender görülmesi, olgumuzda hızlı seyir göstermesi nedeniyle ilgili literatur eşliğinde sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. LaSala JM, Ponn RB. Primary seminomas of the mediastinum. In: Shields TW, Lo Cicero III J, Ponn RB (eds). General Thoracic Surgery, 5th ed. Philadelphia, Lippincott Williams Wilkins Company, 2000: 2283-88.
2. Resta L. et al. Ovarian dysgerminoma. A clinicopathologic study. Neoplazma 1984; 31: 459.
3. Park DR, Pierson DJ. Tumors and cysts of the mediastinum. In: Murray JF, Nadel JA (eds). Textbook of Respiratory Medicine. 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders Company, 2000: 2127.
4. Hainsworth JD, Greco FA. Primary germ cell tumors of the extragonadal seminoma In: Bast RC ed. Cancer Medicine, 5th ed. Hamilton, BC Decker Inc. 2000: 1322-8.
5. Aygun C, Slawson RG, Bajaj K, Salazar OM. Primary mediastinal seminoma. Urology 1984; 23(2): 109-17.
6. Moran C, Suster S. Primary germ cell tumor of the mediastinum. Cancer 1997; 80(4): 681-90.
7. Hainsworth JD. Diagnosis, staging, and clinical characteristics of the patient with mediastinal germ cell carcinoma. Chest Surg Clin N Am 2002; 12(4): 665-72.
8. Brown K, Collins JD, Batra P. Mediastinal germ cell tumor in a young woman. Med Pediatr Oncol 1989; 17: 164-7.
9. Dysgerminoma in a middle-aged women. Tumori 2001; 87(8): 269-71.
10. Demircan S, Liman ŞT, Karaoğlanoğlu N. ark. Mediastenin primer germ hücreli tümörlerine cerrahi yaklaşım. İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi 1996;10(1):23-7
11. Gholam D, Fizazi K, Terrier-Lacombe MJ, Jan P, Culine S, Theodore C. Advanced seminoma-treatment results and prognostic factors for survival after first-line, cisplatin-based chemotherapy and for patients with recurrent disease: a single-Institution experience in 145 patients. Cancer 2003; 98(4): 745-52.

Yazışma Adresi:

Dr. Gürlü POLAT

Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenişehir/İZMİR

Tel : 0232 4333333

Faks : 0232 4587262

E-mail: gulruerbay@yahoo.com